Nota Técnica 353160

Data de conclusão: 25/05/2025 17:04:56

Paciente

Idade: 47 anos

Sexo: Masculino

Cidade: Canguçu/RS

Dados do Advogado do Autor

Nome do Advogado: -

Número OAB: -

Autor está representado por: -

Dados do Processo

Esfera/Órgão: Justiça Federal

Vara/Serventia: Juízo D do 2° Núcleo de Justiça 4.0 - RS

Tecnologia 353160

CID: G12.2 - Doença do neurônio motor

Diagnóstico: Doença do neurônio motor

Meio(s) confirmatório(s) do diagnóstico já realizado(s): laudo médico

Descrição da Tecnologia

Tipo da Tecnologia: Produto

Registro na ANVISA? Sim

Situação do registro: Válido

Descrição: Suporte ventilatório não invasivo

O produto está inserido no SUS? Não

Outras Tecnologias Disponíveis

Tecnologia: Suporte ventilatório não invasivo

Descrever as opções disponíveis no SUS e/ou Saúde Suplementar: fisioterapia, traqueostomia, ventilação mecânica invasiva domiciliar.

Custo da Tecnologia

Tecnologia: Suporte ventilatório não invasivo

Custo da tecnologia: -

Fonte do custo da tecnologia: -

Evidências e resultados esperados

Tecnologia: Suporte ventilatório não invasivo

Evidências sobre a eficácia e segurança da tecnologia: A redução da força muscular inspiratória, que resulta em ventilação alveolar ineficaz, e a fraqueza dos músculos expiratórios, que leva a uma remoção ineficaz de secreções, são causas de insuficiência respiratória crônica, que é potencialmente fatal. Os benefícios da ventilação mecânica (VM) são: a resolução dos sinais e sintomas de hipoventilação noturna (má qualidade do sono, cefaleia matinal, hipersonolência diurna, fadiga, ortopneia), a melhora das trocas gasosas, o aumento do fluxo de ar, a melhora ou manutenção da complacência pulmonar, a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida (5). As diretrizes atuais da Academia Americana de Neurologia sugerem iniciar suporte ventilatório em situações de capacidade vital abaixo de 50% do previsto. A American Thoracic Society recomenda que sejam seguidos os seguintes critérios: sintomas de hipoventilação, hipercapnia (>45 mmHg), dessaturação de oxigênio no período noturno com índices menores que 88% por 5 minutos consecutivos, pressão inspiratória máxima (PImáx) menor que 60 cmH20 e capacidade vital forçada (CVF) menor que 50% do predito (5,9).
O BIPAP (Bilevel Positive Pressure Airway) é um dos tipos de respiradores mecânicos usados no suporte ventilatório por pressão, tipicamente empregados para a ventilação não invasiva. Semelhante a um compressor, ele tem a capacidade de gerar um fluxo de ar para o paciente fazendo com que a pressão nas vias aéreas do indivíduo fique sempre positiva. O aparelho trabalha com dois níveis de pressão (uma pressão inspiratória maior e outra pressão expiratória menor), que se alternam nas vias aéreas durante o ciclo respiratório. Normalmente o ar é administrado através de uma máscara nasal ou facial. Essas duas pressões positivas associadas dão ao paciente conforto ao respirar, simulando uma respiração espontânea. A configuração do respirador e sua parametrização dependem de vários fatores e tem de ser ajustada ao paciente (10). Este tipo de ventilador é recomendado na fase inicial de síndromes de hipoventilação para pacientes com doenças neuromusculares com necessidade de utilização inferior a 16 horas por dia (6).
Os ventiladores pressóricos ou volumétricos, que garantem suporte de vida são os mais frequentemente utilizados por pacientes neuromusculares, que devido à evolução da doença necessitam de aparelhos que garantam a ventilação prolongada, até 24 horas por dia. O grande diferencial entre aparelhos volumétricos em relação aos bi-níveis (BIPAP) é a maior sincronia entre paciente e ventilador, maior fluxo inspiratório, melhor tempo de resposta, maior

sensibilidade, maior capacidade da bateria interna e possibilidade de adaptação de bateria externa (7). Este tipo de aparelho costuma ser recomendado para pacientes com patologias mais severas que necessitem de uma monitorização mais efetiva das pressões inspiratórias (Pins) geradas ou dos volumes correntes expirados (Vte), como, por exemplo: fases avançadas de doenças neuromusculares com dependência 24 horas de ventilação não invasiva (6).
Dentre os aparelhos solicitados, o Trilogy oferece uma sensibilidade maior ao paciente que apresenta evolução da doença. Este aparelho possui tecnologia que assegura sincronização otimizada paciente-ventilador, sendo capaz de identificar melhor o momento de oferecer o suporte ventilatório no início da inspiração do paciente e compensação de fuga avançada em ventilações invasivas e não-invasivas para os modos de pressão (7).

Item	Descrição	Quantidade	Valor Unitário*	Valor Total
Ventilador Mecânico Domiciliar de suporte à vida	ventilador de suporte à vida (uso acima de 16 horas/dia), para uso invasivo e não invasivo, adulto ou pediátrico (acima de 5kg	1	R$ 68.208,00	R$ 68.208,00

A tabela acima foi construída em consulta à Relação Nacional de Equipamentos e Materiais Permanentes financiáveis para o SUS (RENEM) em fevereiro de 2025 e considerando o item de menor valor. Dentre os orçamentos anexados pela parte autora, o equipamento de menor valor apresentava um custo de R$49.409,10, referente ao aparelho Philips Trilogy Evo (Evento 1, Orçam12).

Benefício/efeito/resultado esperado da tecnologia: a redução dos quadros de infecções respiratórias, o aumento da sobrevida e a melhora da qualidade de vida.

Recomendações da CONITEC para a situação clínica do demandante: Não avaliada

Conclusão

Tecnologia: Suporte ventilatório não invasivo

Conclusão Justificada: Favorável

Conclusão: O uso da ventilação mecânica não invasiva em pacientes com ELA está previsto em seu respectivo PCDT e está associado à redução dos quadros de infecções respiratórias, aumento da sobrevida e melhora da qualidade de vida. De acordo com documentação médica apresentada, o paciente em tela possui indicação para o uso de suporte ventilatório (CVF abaixo de 50% e hipercapnia).
Ainda, o uso de aparelho de ventilação mecânica do tipo suporte à vida está bem indicado, visto a necessidade de uso pelo paciente de 18 horas por dia, atributo este incompatível com os aparelhos do tipo BIPAP disponíveis no SUS. Porém, o paciente em tela apresenta saturação de oxigênio considerada normal, não havendo elementos que sustentem o uso de concentrador de oxigênio. Cabe salientar que, devido a natureza progressiva da doença, é

possível que o paciente venha a apresentar necessidade futura do uso de concentrador de oxigênio ou evoluir para a necessidade de ventilação mecânica invasiva no futuro, podendo utilizar o mesmo aparelho de suporte ventilatório pleiteado.

Há evidências científicas? Sim

Justifica-se a alegação de urgência, conforme definição de Urgência e Emergência do CFM? Não

Referências bibliográficas: 1. Clinical features of amyotrophic lateral sclerosis and other forms of motor neuron disease - UpToDate [Internet]. [citado 21 de fevereiro de 2025]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/clinical-features-of-amyotrophic-lateral-sclerosis-and-other-forms-of-motor-neuron-disease?search=amyotrophic%20lateral%20sclerosis&source=search_result&selectedTitle=1%7E150&usage_type=default&display_rank=1
2. Wang CH, Finkel RS, Bertini ES, Schroth M, Simonds A, Wong B, et al. Consensus statement for standard of care in spinal muscular atrophy. J Child Neurol. agosto de 2007;22(8):1027–49.
3. Van Damme P, Al-Chalabi A, Andersen PM, Chiò A, Couratier P, De Carvalho M, et al. European Academy of Neurology (EAN) guideline on the management of amyotrophic lateral sclerosis in collaboration with European Reference Network for Neuromuscular Diseases (ERN EURO-NMD). Eur J Neurol. 2024;31(6):e16264.
4. Sc B, M T, Tl W, Re B, Pj S, Gj G. Effects of non-invasive ventilation on survival and quality of life in patients with amyotrophic lateral sclerosis: a randomised controlled trial. Lancet Neurol [Internet]. fevereiro de 2006 [citado 21 de fevereiro de 2025];5(2). Disponível em: https://pubmed.ncbi.nlm.nih.gov/16426990/
5. BRASIL. Ministério da Saúde. Protocolo Clínico e Diretrizes Terapêuticas da Esclerose Lateral Amiotrófica. 2020.
6. BRASIL. Ministério da Saúde, Hospital Alemão Oswaldo Cruz. Recomendações para a Ventilação Mecânica Domiciliar [recurso eletrônico]. [Internet]. Brasília; 2018. Disponível em: https://bvsms.saude.gov.br/bvs/publicacoes/recomendacoes_ventilacao_mecanica.pdf
7. CONITEC. Ventilação mecânica invasiva domiciliar na insuficiência respiratória crônica [Internet]. 2018. Disponível em: https://www.gov.br/conitec/pt-br/midias/relatorios/2018/relatorio_ventilacao_invasiva_domiciliar.pdf
8. CONITEC. Ampliação de uso da ventilação não invasiva no tratamento das manifestações pulmonares crônicas e graves de pacientes com Fibrose Cística [Internet]. 2022. Disponível em: http://antigo-conitec.saude.gov.br/images/Relatorios/2022/20220401_Relatorio_713_VNI_FibroseCistica.pdf
9. American Thoracic Society/European Respiratory Society. ATS/ERS Statement on respiratory muscle testing. Am J Respir Crit Care Med. 15 de agosto de 2002;166(4):518–624.
10. Noninvasive ventilatory support and mechanical insufflation-exsufflation for patients with respiratory muscle dysfunction - UpToDate [Internet]. [citado 21 de fevereiro de 2025]. Disponível em: https://www.uptodate.com/contents/noninvasive-ventilatory-support-and-mechanical-insufflation-exsufflation-for-patients-with-respiratory-muscle-dysfunction?search=Noninvasive%20positive%20airway&source=search_result&selectedTitle=10%7E150&usage_type=default&display_rank=10

NatJus Responsável: RS - Rio Grande do Sul

Instituição Responsável: TelessaúdeRS

Nota técnica elaborada com apoio de tutoria? Não

Outras Informações: Segundo laudo médico, o paciente é portador de esclerose lateral amiotrófica, apresentando piora de sua função respiratória com necessidade de respiração mecânica não invasiva por mais de 18 horas por dia. Em exame de espirometria de fevereiro de 2024 a Capacidade Vital Forçada (CVF) era de 17,8% do previsto, estando gravemente comprometida; exame de gasometria arterial realizado em novembro de 2024 mostrou pCO2 46,1mm Hg (leve hipercapnia) e PaO2 de 96,6mmHg, com saturação de oxigênio de 97,1%.
Solicita o aparelho ventilador mecânico domiciliar de suporte à vida bem como concentrador de oxigênio.

Foram indicados pelo médico assistente os ventiladores das marcas: Philips Trilogy Evo, Resmed Astral 100 e 150 ou AirLiquide EO-150 (EOVE), que seriam os aparelhos que apresentam as características adequadas para as necessidades do paciente em tela.
A esclerose lateral amiotrófica (ELA) é uma doença neurodegenerativa progressiva, atualmente incurável, que causa fraqueza muscular, incapacidade e, eventualmente, morte. O termo "esclerose lateral amiotrófica" é derivado da combinação do achado do exame clínico de amiotrofia com o achado patológico de esclerose lateral. Embora já tenha sido presumido ser um distúrbio motor puro, hoje se entende que há também degeneração de outras regiões do cérebro, como neurônios corticais frontais e temporais. A ELA é a forma mais comum de doença do neurônio motor e inclui patologias dos neurônios motores superiores e inferiores (1).
A manifestação clínica inicial da ELA pode ocorrer em qualquer segmento do corpo, sendo a fraqueza assimétrica dos membros a apresentação mais comum (80%). O curso progressivo da ELA pode eventualmente produzir um ou ambos os aspectos da doença com risco de vida: insuficiência respiratória neuromuscular e disfagia. A maioria dos pacientes com ELA morre dentro de três a cinco anos após o diagnóstico. No entanto, uma sobrevida mais longa não é rara; aproximadamente 30% dos pacientes com ELA estão vivos cinco anos após o diagnóstico, e 10% a 20% sobrevivem por mais de 10 anos (2). Os fatores associados a um aumento de sobrevida sem insuficiência respiratória incluem idade mais jovem no início dos sintomas, maior atraso do início dos sintomas até o diagnóstico, maior pontuação na escala de classificação funcional da ELA, maior capacidade vital forçada na apresentação, e início dos sintomas nos membros em vez de sintomas bulbares (1).
O uso de ventilação mecânica não invasiva (VNI) é recomendado a todos pacientes com ELA com sintomas ou exames que confirmem insuficiência respiratória (3). Nos pacientes com ELA, sem disfunção bulbar grave, a ventilação mecânica não invasiva (VNI) melhora a sobrevivência dos pacientes e melhora qualidade de vida (4). A terapia de suporte respiratório para pacientes com ELA também está prevista no PCDT da doença, incluindo a ventilação mecânica não invasiva (VNMI) e a ventilação mecânica invasiva (VMI) (5).
Segundo o Ministério da saúde, a definição da forma de ventilação e a escolha do aparelho devem basear-se em evidências científicas, em protocolos específicos, na experiência da equipe e, sobretudo, na condição clínica do paciente, uma vez que esta indicará o nível de dependência e, assim, o número de horas diárias de utilização dos aparelhos (6).